

症が考えられた。

8. 結節性硬化症に伴う両側腎巨大 angio-myolipoma の1例

(腎臓病総合医療センター泌尿器科)

鈴木万里・古賀祐季子・西野整一・
家後理枝・巴ひかる・合谷信行・
中澤速和・東間 紘

血管筋脂肪腫(以下AML)は、結節性硬化症の50~80%に合併するとされているが、多彩な組織像を呈し、臨床的にも多様な経過をとるため、その診断、治療について過去に多くの議論がなされてきた。今回我々は、結節性硬化症に伴い両側腎の巨大AMLと下大静脈内腫瘍塞栓を認め、組織学的に診断の困難であった症例を経験したので報告する。

症例は29歳女性、皮膚科にて顔面皮疹・肺の結節性病変により結節性硬化症と診断されていたが、腎病変の増大傾向を示し破裂の危険性があるため、右腎摘・下大静脈内塞栓除去術、左腎生検を施行した。

本症例のように下大静脈内腫瘍塞栓を認めたものは、世界で7例目であり予後不良と予想される症例もあり、積極的に外科的治療を行うべきと考ええる。

9. 糸球体基底膜に特異な線維沈着が認められた2症例

(第四内科)

大岡弘之・

湯村和子、安藤明利・内藤 隆・
原 陽子・佐中 孜・二瓶 宏

腎疾患の診断には蛍光抗体法は必須となりつつあるが、電子顕微鏡による診断も進歩し腎疾患の分類は多様化しているのが現状である。よく知られている線維が沈着する腎疾患(アミロイドーシス、クリオグロブリン血症、イムノタクトイド腎症など)と異なる2症例を経験したので報告する。

症例1はコラーゲン線維沈着症と診断した。病理学的特徴は、通常は間質にのみ存在するIII型コラーゲンが糸球体硬化の著明でない時期に基底膜に出現する。症例2は、fibrillary glomerulonephritisと考えられた。病理学的特徴は、基底膜上皮側にコンゴ赤陰性でアミロイド線維とは異なる太さ約15~20nmの線維の沈着をrandomに認めることである。現状では、これらの疾患における病態生理は不明であり今後の検討を必要とする。

10. 生下時より著明な呼吸障害を呈した乳児重症型ネマリンミオパチーの1例

(小児科)

鈴木恵子・

林 北見・上原 孝・宋倉啓子・
鈴木暁子・新井ゆみ・大澤真木子・
炭田澤子・斎藤加代子・福山幸夫

生下時より著明な筋緊張低下と呼吸不全を認めた先天性重症型ネマリンミオパチーの1例を経験した。妊娠中胎動微弱を認め、40週5日、3,315gにて出生、羊水過多を認めた。著明な全身の筋緊張低下、呼吸障害、哺乳障害を認め、2カ月時原疾患精査目的に当科入院。特有のミオパチー顔貌、蛙肢位で自発運動に乏しく近位筋優位の筋力低下、深部腱反射の消失を認めた。筋電図は低電位、持続時間の短い運動神経単位に、多相性、持続時間の長いものが混在しており、大腿四頭筋の開放筋生検では、筋線維の群集萎縮を認めた。Gomori・trichrome 染色にて、主として小径線維に多数の赤染するネマリン小体を認め、電顕でcytoplasmic bodyが確認された。また本症例は、1型優位の筋線維束と2型優位の筋線維束が混在しており、2型優位の筋線維束の存在が目立っていた。以上のことより、ネマリンミオパチーの神経原性要因を強く考えさせる症例であった。

11. 免疫組織化学的方法による子宮肉腫の悪性度、予後の評価

(産婦人科)

生田雅昭・滝沢 憲・柿木成子・
松代直美・島由美子・武田佳彦

子宮肉腫は細胞分裂数により、肉腫、中間群、良性群に分類するが、困難な場合も少なくない。私達は、細胞増殖の指標であるPCNA、アポトーシス関連LeY抗原を免疫組織化学染色し、悪性度、予後判定の有用性を検討した。最近8年間に治療した子宮肉腫9例(平滑筋肉腫3例、中間群2例、子宮間質肉腫1例、癌肉腫2例、中胚葉性混合腫瘍1例)のパラフィン包埋組織を薄切りし、脱パラ後染色した。染色細胞の割合と強度により強、中等度、弱陽性、陰性に4段階評価した。PCNA染色は強、中、弱陽性がそれぞれ3例であった。死亡例は9例中4例あり、強陽性2例、中等度1例、弱陽性1例で、予後の判定は困難であった。また中間群と平滑筋肉腫の判定は、前者の2例は弱陽性、後者の3例は中から強陽性で、若干の判定は可能であった。LeYに関しては殆どの例で陰性であり、悪性度、予後の判定は不可能であった。

12. 右側大脳半球に発生した多発性髄膜腫の1例

(牛久愛和総合病院脳神経外科、
東京女子医大脳神経センター)

脳神経外科*)

中村安伸・山里道彦・倉光秀磨・
久保長生*・高倉公朋*

目的：多発性髄膜腫はこれまでいくつかの報告例があるが、比較的まれな症例である。今回我々は右大脳半球に計5個の髄膜腫を認めた興味ある1例を経験したので、その病理組織学的検討を加えて報告する。

症例：患者は40歳女性。1993年3月、頭痛にて発症。CT・MRIにて右大脳半球から一部鼻腔内に達する多発性脳腫瘍を認めた。これを二段階に分けて亜全摘した。

結果：嗅窩部および大脳鎌に付着した腫瘍はmeningotheliomatous meningioma、頭頂葉内側円蓋部の腫瘍はfibrous meningioma、残る2個の腫瘍はtransitional meningiomaであった。

考察：多発性髄膜腫の組織型は様々であるが、本症例のように多様な組織型を示したものは少ない。これは狭義の多発性髄膜腫の発生機序としてのmultifocusの存在を示唆するものと考えられる。

13. 大脳半球星細胞腫の臨床病理像—とくにbenign astrocytomaについて—

(脳神経センター脳神経外科)

久保長生・田鹿安彦・遠山 隆・
日山博文・森下克也・仁田仁恵・
嶋田幸恵・金澤美穂・高倉公朋

目的：近年、画像診断の進歩によりいわゆる良性の神経膠腫とくに星細胞腫の診断が比較的容易になっている。その病態について詳細な検討は少ない。我々は、10年間で経験した星細胞腫について検討した。

結果：1983年から1992年までで当科で経験した星細胞腫と診断された症例は94例である。この内、悪性星細胞腫は52例、良性の星細胞腫は25例で、19例が病理組織学的にfibrillary astrocytomaである。6例は正常組織の混入が多く組織分類が不能で単にbenign astrocytomaと診断した。19例のfibrillary astrocytomaの発生部位は9例が前頭葉、4例が頭頂葉、2例が基底核部で側頭葉が3例である。基底核部以外は症候性てんかんが初発症状である。Pure fibrillary astrocytomaは11例である。3例は軽度のanaplasiaが見られた。3例はgemistocytic component

を有し、2例にoligodendrogliomaが僅かに見られた。

14. マイボーム腺ガンの1症例

(第二病院眼科)

助川祥一・

川本 潔・神力祐子・宮永嘉隆

マイボーム腺ガンは早期診断が難しく、初発より6カ月以上経過した症例では予後が悪いとされている。今回我々は初発より1年以上経過したと思われるマイボーム腺ガンに対し腫瘍摘出後、下眼瞼の欠損部に対し頬部皮弁および硬口蓋粘膜により新たに再建し、術後26カ月たった現在も再発を認めない症例を経験したので病理的考察を加えて報告する。

症例：53歳男性。主訴：右下眼瞼の腫瘍。現病歴：1年3カ月ほど前より右下眼瞼内側部に赤味を帯びた腫瘍が発生し徐々に増大。初診時18mm×20mm elastic hardで境界不明瞭、表面潰瘍状の腫瘍を認めた。術後摘出標本に病理検査を行いマイボーム腺のダクト由来の扁平上皮ガンであることが確認された。

現在経過観察中であり26カ月以上たった現在も再発を認めていない。

15. Sjögren 症候群でみられる epimyoeipithelial island の微細構造並びに三次元構築

(耳鼻咽喉科)

吉原俊雄・森田 恵・石井哲夫

Sjögren 症候群を代表とする良性リンパ上皮性病変は唾液腺実質の萎縮、リンパ球の浸潤、epimyoeipithelial island (筋上皮島) の形成が特徴的である。今回 Sjögren 症候群患者の耳下腺組織を用い、筋上皮島の構成細胞について免疫組織化学、電顕的に検討すると共に、立体像を観察するためRATOC TRI システムにより三次元構築を行った。正常耳下腺導管上皮と筋上皮島の大多数の細胞はサイトケラチン(KL-1)陽性で、アクチンは筋上皮島陰性、Pan B 陽性細胞が島内に散在していた。電顕的には細胞間デズモゾームが発達し、細胞質にトノフィラメントが存在する細胞が主体で筋上皮様細胞は島辺縁にまれにみられるのみであった。三次元構築による観察では、通常の光顕でみられる孤立した細胞塊ではなく導管自体が一部管腔を有しながら肥大していることが示された。筋上皮島の形成は筋上皮細胞の増殖とするよりむしろ導管上皮細胞由来と考えられた。